



www.e-rol.es
VOL. 43 / N° 4 • Abril 2020
PRECIO DE ESTE EJEMPLAR 19,36 €

MEJOR REVISTA
DE ENFERMERÍA
PREMIO UESCE

Adheridos a
Nursing now

ROL
43
AÑOS
DE PUBLICACIÓN
ININTERRUMPIDA
HOS AVALAN
revista de enfermería

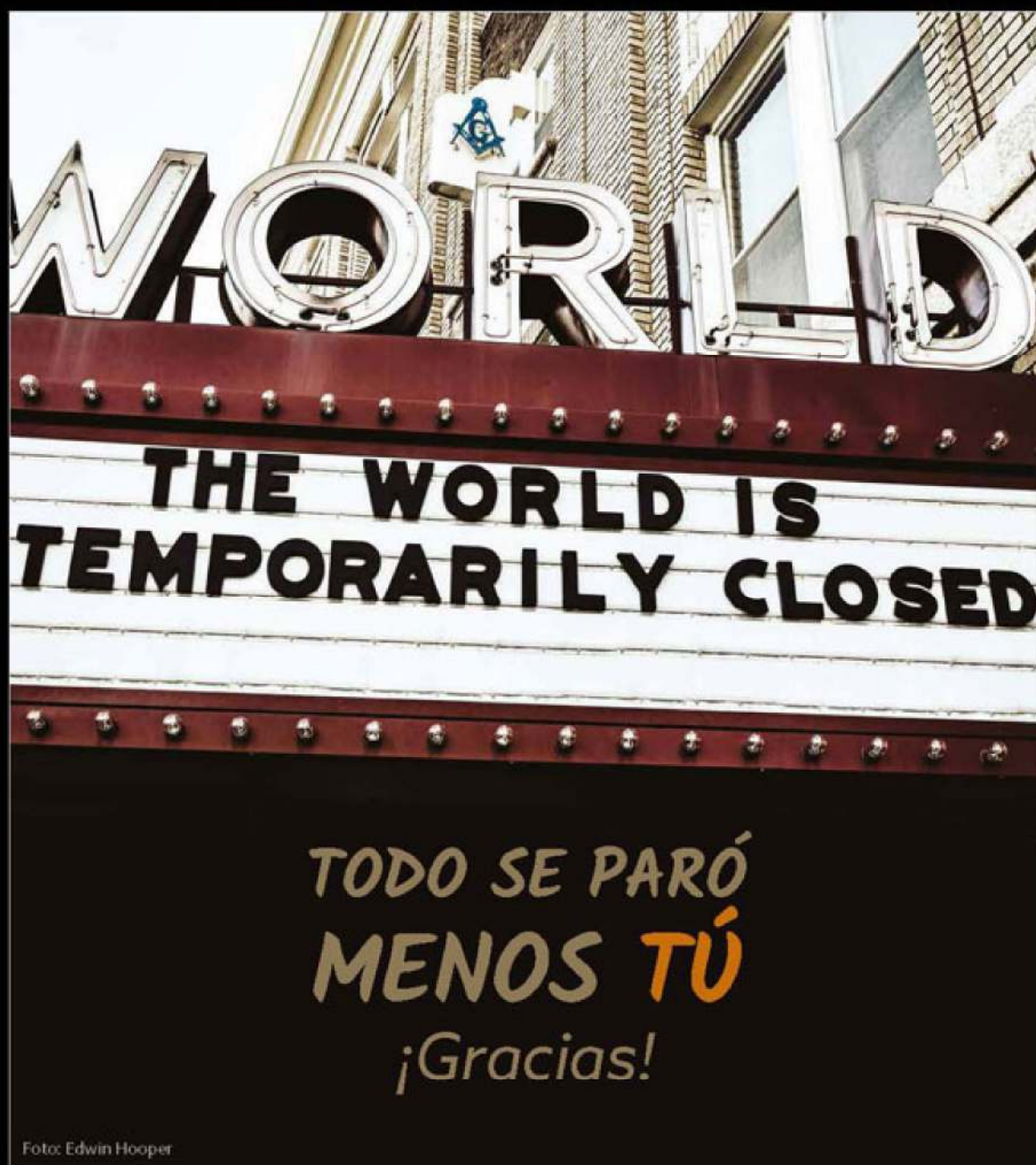


Foto: Edwin Hooper



DRA. MARÍA DOLORES BURGUETE RAMOS

Enfermera. Doctora Universidad Católica de Valencia.

DR. ENRIQUE JESÚS SÁEZ ÁLVAREZ

Enfermero. Doctor Profesor Universidad Católica de Valencia.

DR. JOSE RAMÓN MARTÍNEZ RIERA

Enfermero. Doctor Profesor titular Departamento de Enfermería Comunitaria, Medicina Preventiva y Salud Pública e Historia de la Ciencia, Universidad de Alicante.

MARÍA ÁNGELES MARTÍNEZ MARTÍ

Grado en Enfermería por Universidad Católica de Valencia.



MANUSCRITO



Fecha recepción:
26/09/2018



Fecha aceptación:
21/01/2019

Calidad de vida en personas con extrofia vesical

Quality of life in people with bladder exstrophy

Resumen

La Extrofia Vesical es una enfermedad rara caracterizada por tener la vejiga fuera del cuerpo en el momento del nacimiento, afectando de esta manera al aparato urinario, reproductivo y musculo-esquelético. El principal tratamiento es una cirugía por etapas, en la cual es primordial un cierre primario en los primeros días después del nacimiento.

OBJETIVO. Analizar la calidad de vida percibida de las personas con Extrofia Vesical.

METODOLOGÍA. Estudio de tipo cualitativo, desarrollado mediante entrevistas semiestructuradas, con un guion previamente establecido, pero permitiendo al informante profundizar en los temas que más le preocupan. Se realizaron cinco entrevistas con personas afectadas por esta enfermedad, acerca de cómo les afectó en sus vidas personales.

CONCLUSIONES. La mayoría de los entrevistados informan una disminución de su calidad de vida, debido a las complicaciones de la enfermedad y al impacto psicológico que esto supone para ellos.

PALABRAS CLAVE: EXTROFIA VESICAL; CALIDAD DE VIDA; IMPACTO PSICOSOCIAL; ESTUDIO CUALITATIVO.

Summary

Vesical Exstrophy is a rare disease characterized by having the bladder out of the body at birth, thus affecting the urinary, reproductive and skeletal muscles. The main treatment is a staged surgery, in which a primary closure is essential in the first days after birth.

OBJECTIVE. The objective of this study is to analyze how the quality of life of people with Vesical Exstrophy is.

METHODOLOGY. This is a qualitative study, developed through semi-structured interviews, that is, interviews with a previously established script but allowing the informant to delve into the issues that concern him or her. Five interviews were conducted with people affected by this disease and how it affected them in their personal lives.

CONCLUSIONS. In most of the interviewees we found a decrease in the quality of life, due to the complications of the disease and the psychological impact this entailed for them.

KEYWORDS: VESICAL EXSTROPHY; QUALITY OF LIFE; PSYCHOSOCIAL IMPACT; QUALITATIVE STUDY.

Introducción

Podemos definir Enfermedad Rara como una patología con una prevalencia menor de 5 casos por cada 10.000 habitantes¹.

En la actualidad existen entre 5.000 y 7.000 enfermedades raras distintas. Estas entidades suelen ser crónicas, además de ofrecer un pronóstico poco favorable para el paciente. Entre los tipos de enfermedades se encuentran: diversos tipos de cáncer de baja prevalencia, enfermedades autoinmunes, malformaciones congénitas o enfermedades tóxicas e infecciosas, entre otras².

Dada la baja casuística, las dificultades diagnósticas son importantes, observándose demoras en el etiquetado nosológico de hasta varios años. Este y otros factores envuelven tanto a los pacientes como a sus familiares en una situación de incertidumbre que no hace sino aumentar problemas físicos, psicológicos y sociales.

Pese a la gran variedad de patologías que, hoy en día, se engloban dentro del término "enfermedades raras", encontramos ciertos puntos en común entre ellas como, por ejemplo, el hecho de que son enfermedades graves crónicas y a menudo degenerativas y pueden poner en peligro la vida del paciente; su comienzo en la mayoría de casos tiene lugar en la infancia; la calidad de vida de estos pacientes se ve comprometida por la falta de autonomía debido a la aparición de discapacidades que van surgiendo

a lo largo de la enfermedad; son muy dolorosas en términos de carga psicosocial; en la actualidad no hay un tratamiento curativo y, por último, que los pacientes y sus familias tienen grandes dificultades para encontrar un tratamiento para su sintomatología³.

La aparición y visibilidad actual de este conjunto de enfermedades hace que la sociedad científica sea consciente y no pueda dar la espalda a los potenciales, posibles y reales problemas físicos, de evolución, pronósticos, psicosociales y de estrés familiar, por citar los más relevantes⁴. La magnitud e importancia social que este conjunto de enfermedades acarrea es notable. En este sentido, se necesitan centros de referencia que posibiliten una atención más especializada para este tipo de pacientes, así como que faciliten la investigación y la creación de nuevos tratamientos, garantizando un acceso igualitario a los servicios sanitarios públicos.

Una de las múltiples enfermedades raras es el Complejo Extrofia Vesical- Epispadias. Se trata de una enfermedad congénita que tiene como característica la exposición de la vejiga fuera de la pared abdominal, con rotación de dentro hacia afuera, la cual afecta no solo al aparato genito-urinario, sino también al aparato musculoesquelético, reproductivo e intestinal⁴.

Existen diferentes tipos dentro del Complejo Extrofia Vesical- Epispadias. *Epispadias*, que se caracteriza por un meato urinario abierto y más corto de lo normal, en la zona dorsal del pene, ocasionando incontinencia urinaria y pene corvo dorsal. En las niñas se localiza el meato en la horquilla vulvar, lo

que ocasiona clítoris bífido, labios menores separados e incompetencia de los esfínteres⁵. *La extrofia cloacal*, que es el tipo de Extrofia Vesical más compleja y grave, ya que presenta toda la sintomatología de la Extrofia Vesical Clásica, pero se caracteriza por dos hemivejigas separadas por una capa fibromuscular, todo ello comunicado

En la actualidad existen entre **5.000 y 7.000 enfermedades raras** distintas; una de ellas es el Complejo Extrofia Vesical- Epispadias





al exterior a través del abdomen. Además, va acompañado de duplicación de genitales. También se ve afectado el sistema digestivo, debido a que es característico el ano imperforado, es decir, no hay comunicación entre el ano y el exterior, desembocando las heces por medio de fistulas hacia vejiga⁶. La *Extrofia Vesical Clásica* se localiza entre las dos variantes anteriores, siendo la más frecuente. Como característica, además de que la vejiga aparece fuera de la cavidad abdominal, resalta su tamaño que suele ser menor al normal habiendo, por ello, un debilitamiento de

los esfínteres, debilitamiento de la pared abdominal y diastasis de los huesos del pubis. Los genitales también se suelen encontrar afectados, apareciendo en los varones un pene afectado con epispadias o hipospadias, anormalmente corto y grueso y con los testículos fuera de la bolsa escrotal. En las mujeres, encontramos un clitoris prominente, ausencia de labios menores y en ocasiones vagina acortada y sin comunicación con el útero. No se han encontrado evidencias de las causas por las cuales se produce esta enfermedad, sin embargo, existen varias teorías. Marshall y Muecke en el año 1968 hipotetizaron que este trastorno orgánico es debido a un defecto de la migración de las células progenitoras durante el desarrollo embrionario⁷. Según los datos de la Asociación Española de Extrofia Vesical (ASEXVE), se diagnostican entre 10 y 12 casos nuevos al año, por lo que la incidencia es de 2,89 casos nuevos por cada 10.000 recién nacidos, siendo más frecuente en varones que en mujeres^{8,9}.

El diagnóstico se puede realizar *in situ* en el momento del nacimiento, con evidencias claras de signos de Extrofia Vesical, o mediante ecografías en las revisiones durante el embarazo; sin embargo, pese a la dudosa efectividad de la ecografía en la detección temprana de esta dolencia, qué duda cabe de que el diagnóstico precoz podría ser de utilidad, dando tiempo para realizar tanto los preparativos pertinentes para el parto como la maximización de los pocos recursos hoy en día existentes (p.e., equipos médicos y quirúrgicos experimentados).

En cuanto a la calidad de vida de la persona con extrofia vesical, la investigación no aparenta ser abundante. Sin embargo, tal y como apuntaban Wilson, Pistrang y Christie en 2007¹⁰, las características de los genitales externos, así como la autoimagen por las múl-

tiples cicatrices tanto en hombres como en mujeres, hace sentir a los afectados insatisfechos consigo mismos, lo que les lleva a sufrir múltiples operaciones reparadoras, además de problemas psicológicos y falta de confianza en sí mismos para relacionarse socialmente, indicando que no se sienten normales en comparación con el resto de las personas, así como que tampoco son tratados de igual manera. La investigación en Calidad de Vida percibida en personas con Extrofia Vesical es, por tanto, una necesidad relevante, y dar respuesta a esta necesidad es un deber ético, humano y científico de primer orden.

Objetivos

Los objetivos propuestos son, por un lado, llevar a cabo un análisis de la calidad de vida propia percibida por las personas afectadas con extrofia vesical y, por otro, determinar cómo interpretan la atención que los participantes reciben por parte de los profesionales sanitarios.

Proceso metodológico

Selección de los participantes

La población seleccionada abarcó a todos los afectados adultos mayores de dieciocho años, afectados de Extrofia Vesical y que vivían en el momento de la realización del estudio en la Comunidad Valenciana. En primer lugar se solicitó la aprobación del estudio por parte de la Comisión para la investigación de la Universidad Católica de Valencia; un vez obtenido, se contactó con la Asociación Española de Extrofia Vesical (ASEXVE) en la Comunidad Valenciana, a la que se solicitó el permiso para la realización del estudio. A través de ella, se envió una carta a los afectados de la Comunidad Valenciana explicándoles en qué consistía el proyecto y adjuntando el guion para que, en caso de aceptar participar, pudiese ser leído antes de las en-

>

trévistas. Una vez aceptado el proyecto y obtenido el consentimiento de los participantes para poderlos entrevistar, ya que antes de este paso desconocíamos quiénes eran y sus direcciones, se contactó con los que aceptaron y se procedió a las entrevistas.

Método

Se utilizó la entrevista semiestructurada. Los temas sobre los cuales se centró la entrevista fueron extraídos tras la consulta de la bibliografía especializada, siendo: reconstrucción de la trayectoria vital, infancia con pañal, sonda, intervenciones quirúrgicas, infecciones, experiencia de ir al baño en el colegio, visitas a casa de amigos, excursiones, ayudas o falta de apoyo en el colegio, acoso o burlas por parte de los compañeros de colegio o instituto, estrategias para combatirlo, problemas psicológicos en la infancia o adolescencia, apariencia física, impacto emocional, aislamiento social y estrategias a largo plazo, relaciones sociales o familiares, consecuencias a mejor y a peor de contar a la gente tu problema, discriminación o rechazo al contar tu problema o no respeto de confidencialidad, sexo y existencia de preocupación relacionada, expectativas de futuro, miedos o inquietudes e impedimentos laborales.

Las entrevistas se llevaron a cabo a lo largo de siete meses y su duración varió entre cuarenta y cinco minutos y dos horas, dependiendo de lo que quisiera profundizar el informante. Todas las entrevistas fueron grabadas en audio y posteriormente transcritas textualmente. Debido a la gran cantidad de datos obtenidos en las entrevistas, se procedió a su codificación, para poder fraccionar los datos hasta obtener categorías más generales y simples. Para la codificación, se organizaron los datos más significativos en etiquetas basadas

en los conceptos establecidos en la literatura, configurando, de este modo, categorías para revisar con más detenimiento la información recabada. La finalidad no fue únicamente clasificar la información, sino la construcción de versiones diferentes sobre un mismo tema, en este caso la Extrofia Vesical.

Resultados

El número de participantes identificados fue en total de 17, pero solo aceptaron ser entrevistados 5 sujetos. La edad media de los participantes fue de 22,8 años (rango de edad entre 18-29 años). Dos (40 %) de los individuos pertenecientes al sexo masculino y tres, al femenino (60 %). El 40 % de los participantes eran estudiantes, cursando carrera universitaria, y el otro 60 % estaba trabajando o buscando empleo. El 90 %, solteros, y el 10 % tenía pareja en el momento del estudio. El total de la muestra padecía Extrofia Vesical y el 90 % necesitó cateterización intermitente Mitrofanoff, que consiste en un continente urinario con reservorio que permite vaciar la vejiga, ya que está conectado al abdomen de manera externa; el otro 10 % utilizó métodos de entrenamiento vesical, para poder ir al baño.

En cuanto a la participación, cuatro sujetos informaron que la extrofia no les había influido en su vida; diez participantes no pudieron ser localizados ni por e-correo ni mediante teléfono.

Las preocupaciones han ido variando dependiendo del sexo de los participantes, así como de las complicaciones personales que padeció cada uno durante su trayectoria vital. (Tabla 1).

Trayectoria

En la mayoría de casos, se refleja un sentimiento de desconocimiento de la enfermedad por parte de los profesionales sanitarios, perjudicando gravemente a los afectados por la tardanza; ocasionándoles, por tanto, un mayor número de complicaciones.

Cuando nací, el médico dijo que tenía una pequeña, como una pequeña hernia les dijo a mis padres, entonces mi tío que también es médico, dijo que eso no era una hernia. Nací en una clínica privada y allí no tenían mucha idea, hasta que me trasladaron. (Varón 1). En Alicante me hicieron la primera operación, nada más nacer. Pero mis padres supieron lo que era a los dos años, al principio solo les dijeron que tenía la vejiga fuera. Me hicieron varias operaciones allí para cerrarme la vejiga, como no pudieron, me la quitaron. (Mujer 2).

Dificultades prácticas

Infancia

Los afectados relatan cuántas operaciones quirúrgicas han sufrido durante su infancia y cómo se han sentido por este hecho.

En muchos de los casos la multiplicidad de las intervenciones e infecciones han generado en los afectados un cansancio difícil de superar.

Intervenciones quirúrgicas unas cuantas, va a hacer dos años la última y ya dije que no más. Digo, esto es lo máximo que vais a hacer, yo no voy a pasar más por quirófano, estoy harta. (Mujer 1).

Contábamos las operaciones cuando era pequeña, me quedé en la treinta y ocho, a partir de ahí dejamos de contar. (Mujer 2).

Infecciones he tenido muchas, cada dos meses tenía que ir al hospital porque tenía infección, entonces es muy difícil. (Varón 2).

Además, una de las participantes relata las complicaciones que supuso para ella tener que operarse tantas veces, que es lo que con mayor frecuencia les pasa a la mayoría de niños con esta enfermedad. *El problema que tengo al haberme operado tantas veces es que no tengo pared abdominal; por tanto, no me pueden meter, así como así, en quirófano, porque la piel no se cerraría. (Mujer 2).*

Tabla 1 CUADRO DE RESULTADOS		
Dificultades Prácticas	Trayectoria	La inexperiencia de los profesionales sanitarios ante la enfermedad les ocasiona complicaciones
	Infancia	Reflejan agotamiento ante las múltiples operaciones e infecciones
	Experiencias	Se sienten avergonzados al ver que sus padres tenían que informar a los profesores de su enfermedad
	Ayudas	Las ayudas no son homogéneas para todos los afectados
	Problemas	Algunos de los afectados han sufrido problemas psicológicos
Reflexiones sobre la identidad	Soluciones	Gran parte de los informantes considera que un psicólogo les habría ayudado a superar sus miedos
	Apariencia	Las cicatrices y la apariencia de los genitales les hacen sentirse acomplexados
	Impacto	La mayoría de los informantes no se sienten iguales al resto
Relaciones sociales	Acoso	Todos los afectados han sufrido diferentes grados de acoso en su etapa escolar
	Aislamiento	A la gran mayoría la enfermedad no les ha afectado tanto como para aislarse socialmente
	Social	Los afectados masculinos han sufrido una mayor sobreprotección por parte de familiares femeninos
	Confidencialidad	Los informantes son reservados con su enfermedad por miedo a la divulgación
	Sexo	Se encuentran diferencias notables ante los problemas sexuales entre hombres y mujeres
Impedimentos profesionales	Laboral	Los informantes han tenido que informar de su enfermedad en la entrevista de trabajo
Reflexiones sobre el futuro	Expectativas	Relatan sus propósitos para un futuro
	Miedos	La mayor preocupación de las mujeres es no saber si van a poder tener hijos
	Metas	Algunos de los participantes no ha podido realizar sus sueños debido a la enfermedad
	Sanidad	Gran parte de los participantes considera que un protocolo de actuación sería beneficioso

Experiencias

Relatan la experiencia de ir al baño en el colegio, de cómo se sentían al no poder ir a las excursiones o a casa de los amigos por vergüenza tanto por enseñar las sondas, como por no poder controlar la orina. Los participantes informan que sus padres tenían que comunicar a los profesores de su enfermedad para que les dejaran ir al baño en horas de clase, este hecho les avergonzaba y les hacía sentir diferentes al resto de sus compañeros. Cambiarse de compresa o pañal en el colegio no resultaba igual para todos. *Las visitas a casa de amigos. Ahí sí que lo pasaba muy mal, porque cuando eres pequeño no mides cuándo tienes que ir al baño; entonces, a lo mejor, había percances.* (Mujer 1).

De pequeño sí que tuve bastantes problemas con la enfermedad, y no sé, sí que por ejemplo usaba pañal en el colegio, bueno hasta edades avanzadas, por decirlo de alguna manera. (Varón 1).

En el colegio, me metía un pañal o una compresa en la mochila y cuando salía al patio me cambiaba. He tenido algunos problemas con la incontinencia fecal, pero me dejaban llamar a mi madre para que viniera a ayudarme. (Mujer 3).

Ayudas

Nos describe qué tipo de ayudas han recibido los informantes por parte del colegio ante su enfermedad o si, por el contrario, no se han sentido respaldados al no prestarles los recursos suficientes. Las ayudas recibidas en su etapa escolar no son uniformes, centrándose en ocasiones solo en la parte física y olvidando la psicológica. *En el colegio sí que he tenido muchas ayudas, por ejemplo, dejándome ir a casa de mi abuela a sondarme en las horas de recreo, pero quizá un psicólogo también me hubiera ayudado en otros aspectos.* (Varón 2) *El colegio me facilitó una psicóloga que me ayudó mucho, pero también* ➤

creo que fue un conjunto de todo, la paciencia de los profesores, que algunos amigos me protegían, eso también ayudó a que yo me socializara. (Mujer 2).

Problemas

Debido al acoso sufrido durante su etapa escolar o por los inconvenientes de esta enfermedad relatan si han tenido algún problema psicológico durante su infancia o adolescencia.

He tenido muchos problemas para socializarme. Tenía amigos invisibles, oía voces, no era una enfermedad, simplemente, estaba muy encerrada en mi mundo. (Mujer 2). Pues yo lo he pasado un poco mal en la adolescencia, con el tema de las chicas y tal, siempre es el paso como más complicado, pero la verdad que no sé, me ha costado bastante. (Varón 1).

Soluciones

Casi la totalidad de los informantes consideraron que un psicólogo les habría ayudado a superar sus miedos y complejos; también nos relatan que ellos no han utilizado ninguna técnica, simplemente lo han afrontado solos.

En mi caso he ido yo afrontándolo por mí misma. Mis padres no sabían casi nada de lo que yo pensaba, nunca han sabido que yo tenía complejo con el ombligo o con las cicatrices. (Mujer 1).

Yo creo que las soluciones son dos: o bien ir a un psicólogo que te ayude a afrontarlo o convives con ello, como he hecho yo. (Varón 2).

La psicóloga fue la que me ayudó a superarlo. Ella fue la que me ayudó a conseguir amigos o por lo menos a relacionarme un poco más, a hacer las actividades que me gustaban. (Mujer 2).

Reflexiones sobre la identidad

Apariencia

Las numerosas cicatrices, las sondas y la apariencia de los geni-

tales afectan de manera negativa. Existe un sentimiento de complejo e insatisfacción con el aspecto. La curiosidad de las personas por su imagen provoca incomodidad. *Estoy bastante insatisfecho con la apariencia física, sobre todo con lo relacionado con las cicatrices y los genitales, porque no soy igual que el resto de las personas. (Varón 2). No estoy satisfecha, lógicamente; me gustaría cambiar muchas cosas para poder sentirme más femenina y mejor conmigo misma. Por ejemplo, tengo los labios de los genitales muy descompensados, se nota que no tengo vagina y luego quiero quitarme todas las cicatrices. (Mujer 3).*

Impacto

Muchos de los individuos sintieron lástima de sí mismos. Creen que no pueden ser iguales al resto de personas debido a la complejidad de su estado físico y a las dificultades que conlleva la enfermedad. Uno de los participantes indica que se intentó suicidar tanto por las múltiples complicaciones de la enfermedad como por el acoso escolar.

Lo que más me ha impactado emocionalmente, pues es sobre todo lo del ombligo y las cicatrices, es lo que más me ha costado siempre de afrontar. (Mujer 1).

Me entristece no ser como el resto de las personas, pero bueno, tengo que asumir la enfermedad que tengo. (Varón 2).

Durante esa época yo intenté... (Hace un gesto con las manos de cortarse las venas de la muñeca) ¿Me entiendes? (Mujer 2).

Relaciones sociales

Acoso

Todos los participantes, en algún momento de su etapa escolar, fueron víctimas de algún tipo de acoso. La gradación del acoso se relata desde vivida como liviana hasta el acoso escolar extremo. En la mayoría de casos los participantes tuvieron que informar a algún profesor o adulto para que se re-

solviera el problema, pero en otras ocasiones la solución fue el cambio de institución escolar.

En el primer colegio que estuve fue horrible, yo no quería ir porque los niños me pegaban, me insultaban, me rompían los libros, me tiraban por las escaleras e incluso me pinchaban los brazos. Simplemente era la diferente. (Mujer 2).

Algunas burlas por ejemplo sí que he tenido, pero nada, yo no solía hacer mucho caso o me iba con mis amigos o se lo contaba al profesor o al entrenador o cosas de esas. (Varón 1).

No, no he sufrido acoso o burlas, porque tampoco lo he contado, o sea, a mí me daba vergüenza. Siempre he sentido que era la rara. (Mujer 1).

Aislamiento

En este punto se evidencia diversidad en la información. Una de las informantes relata haberse aislado socialmente debido al acoso escolar que sufrió durante su infancia, mientras que el resto solo de manera ocasional o relacionada con actividades muy específicas.

Durante mi infancia y adolescencia sí que me he aislado, ese tiempo me lo pasé casi todo el tiempo encerrada en casa. Mis padres intentaron que me socializara apuntándome a clases de música. (Mujer 2).

En verano sí que me aisló más socialmente, porque es la época en la que más tengo que enseñar mis cicatrices, y eso me da vergüenza. (Varón 2).

Social

Los informantes se han sentido en ocasiones sobreprotegidos por algún miembro de la familia, mayoritariamente por figuras femeninas como abuelas o madres.

Por lo menos mi madre, creo que muchas veces me agobiaba diciéndome si me pasaba algo, cuando en el fondo tampoco me pasaba nada importante; quizá me haya sobreprotegido un poco. (Varón 1).



Pues sinceramente, he tenido mucha sobreprotección de mi familia, sobre todo por parte de mis abuelas, que siempre han estado muy pendientes de mí. Pero el resto de mi familia siempre lo ha llevado como una cosa normal. (Varón 2).

Confidencialidad

La mayoría de los informantes ha sido muy reservada, confesando su enfermedad únicamente a la gente más cercana. El motivo por el cual no se abren a los demás es por el miedo al rechazo o a que terceras personas divulguen su estado sin su consentimiento.

Siempre que he contado mi problema he recibido apoyo, pero también

hay que saber elegir a quién contárselo. (Varón 1).

Algunas de mis amigas sí que lo saben, pero no quiero contarlo a mucha gente porque tengo miedo de que lo cuenten a terceras personas y no me apetece. (Mujer 1). Lo peor de contarle a alguien tu problema es que luego todo el mundo lo sepa y te juzguen, por eso no me gusta mucho contarlo. (Varón 2).

Sexo

El sexo es uno de los temas que más preocupaciones genera en estas personas, debido a que la gran mayoría siente vergüenza o desconfianza por su aspecto físico. Los hombres tienden a preocupar-

se más por ser rechazados debido al tamaño de su pene o a sentirse humillados durante el acto. Estos hechos les hace sentir frustración e impotencia.

Las mujeres en este aspecto son más susceptibles a mostrar su cuerpo a los demás, y no lo muestran de manera casual, sino que esperan a tener confianza con la otra persona para tener relaciones íntimas. Sin embargo, a pesar de las dificultades, la totalidad de los participantes ha explorado su sexualidad.

En cuanto al sexo sí que siento preocupación por no rendir igual que el resto, o por no tener un tamaño normal, y que por eso me rechacen. (Varón 2).

No me gusta hablar de ese tema, porque a mi novio y a mí nos costó mucho y fue muy doloroso, además desde que tengo el prolapso la parte sexual es la que peor se lleva. (Mujer 2).

El tema sexual es uno de los aspectos al que más reparo y respeto le tengo, porque no puedo hacer el acto sexual, no tengo nada ahí abajo, no tengo vagina. (Mujer 3).

Reflexiones sobre el futuro **Expectativas.**

Todos los participantes se muestran proactivos, aunque reconocen la influencia de su condición también sobre su futuro.

Quiero separarme un poco de ese vínculo de sobreprotección de mi madre, me gustaría independizarme y adquirir mis propias responsabilidades. (Varón 1).

El año pasado me presenté a las oposiciones para maestro, a través de las plazas para minusválidos, porque tengo una minusvalía del 34 %, pero la gente no se creía que la tuviese. Este año me volveré a presentar. (Mujer 3).

Metas

Reflexionando acerca de si la extrofia les ha impedido alcanzar sus metas, dos de los participantes sintieron que debido a padecer



esta enfermedad no podían, por ejemplo, realizar el deporte que les gustaba; este hecho les entristecía y les hacía sentir impotentes, pero no por ello se rendían, sino que buscaban una solución al problema que se les planteaba.

Se me truncó el sueño de ser futbolista, que siempre ha sido mi sueño, eso creo que es lo que más me ha dolido en el tema de la extrofia, porque me tuve que dejar algo que se me daba bien de verdad, eso sí que me dolió. (Varón 2).

En lo que más me ha afectado mi enfermedad ha sido en mi condición física, porque yo tenía unas ideas de practicar un deporte y no he podido hacerlo, pero bueno, en vez de resignarme busco soluciones. (Mujer 3).

La extrofia no me ha obstaculizado prácticamente nada, he ido a clases de baile y a gimnasia rítmica. (Mujer 1).

Miedos

La preocupación común de la mayoría de las mujeres es la inquietud acerca de si van a poder tener hijos. Algunas de ellas ya han asumido esta circunstancia; sin embargo, otras tienen muy presente dicha preocupación. También inquieta la práctica sexual y el miedo al rechazo.

El mayor de los miedos es el tema de decir, soy una persona que me gusta mucho los niños y el decir, no voy a poder tener hijos es una putada, a ver, que los puedes adoptar y todo eso, pero no es lo mismo. (Mujer 2).

Mi mayor miedo es, por ejemplo, el no poder tener hijos por todas las pruebas que me han hecho, he pensado que al haber estado tan expuesta eso luego hace que pase algo. (Mujer 1).

Mi mayor miedo es sobre todo el tema chico y el sexo. Es lo que más me preocupa, el poder operarme y hacerme una reconstrucción vaginal, para poder sentirme más mujer, más completa. Es como que no he acabado el ciclo. (Mujer 3).

Impedimentos profesionales Laboral

La mayoría de ellos contestó que no les influyó su condición física en sus tareas laborales; sin embargo, todos ellos se veían obligados a contar su enfermedad en la entrevista de trabajo inicial para que pudieran tener la libertad de ir al baño cuando quisieran.

Estuve trabajando ocho años y pico, y los únicos que sabían lo que tenía eran mis jefes, porque en la entrevista lo expliqué y les dije que necesitaba ir al baño cada cierto tiempo, que era una cosa que no podía esperar. (Mujer 2).

Físicamente no puedo hacer muchos trabajos laborales, en cuanto me pongo de pie más de cuatro horas, tengo que beber agua, no me puedo mover tan rápido, me siento muy limitada. (Mujer 3)

Sanidad

Un gran número de participantes deja patente que es necesario un protocolo de actuación en el ámbito nacional para esta enfermedad, así como más información y alguien especializado en cada hospital. Además, relatan malas experiencias por el trato recibido en algunos hospitales y por la falta de empatía de algunos profesionales sanitarios, sobre todo enfermeras.

Yo creo que por lo menos en cada provincia o comunidad tener algún sitio de referencia, que haya alguien especializado, y algún protocolo sobre cómo actuar en estos casos. (Varón 1).

Está claro que saber actuar es importante, es decir, la primera actuación, el primer protocolo de actuación tenerlo muy claro y que, en la enfermedad nuestra, es importante hablar mucho con la familia. (Mujer 3).

Discusión

En el presente estudio, las preocupaciones que suscitan un mayor interés para los afectados son: la

aparición física, el sexo, la confidencialidad y las relaciones sociales con el sexo opuesto. Estos resultados ya habían sido puestos de manifiesto en otras investigaciones con especial hincapié en el área de la confidencialidad¹¹, en la que, además del problema observado en el presente estudio relacionado con la falta de motivación para divulgar su enfermedad frente a terceras personas, manifestaron cierta dualidad, mostrándose, por un lado, prudentes a la hora de contar su enfermedad, pero refiriendo que en numerosas ocasiones se sintieron respaldados y apoyados cuando han decidido contarla a otras personas, restándole así relevancia, dándole naturalidad a la enfermedad. Un área de especial relevancia, que ya perfilada, aunque de manera somera¹², sobre todo en los participantes más jóvenes, estaba relacionada con el miedo al rechazo o al *bullying*. Según los datos presentados aquí, el acoso o las burlas en la etapa escolar sí que se perfilan como áreas relevantes para las personas con extrofia vesical, ya que lo han sufrido todos los participantes en mayor o menor medida, afectándoles de distintas maneras en sus relaciones sociales. Durante la adolescencia, la pertenencia a un grupo y el hecho de sentirse aceptado es trascendental¹³, pero para los afectados estas barreras continúan a pesar de los años. Sentirse normales al resto y que nadie les juzgue es referido como muy importante; el impacto emocional que les produce la enfermedad les afecta no solo en la relación con los demás sino también consigo mismos, manifestándose a través de la tristeza y la impotencia. En relación al ámbito laboral, los afectados de este proyecto no ven una connotación negativa en informar de su enfermedad sino que, por el contrario, tal trasvase de información puede ser de ayuda cuando tengan problemas relacionados con la enfermedad o tengan

que ausentarse del trabajo por dicho motivo.

La extrofia vesical tiene un alto impacto en la calidad de vida de las personas que la padecen¹⁴, el valor del presente estudio es indudable, aunque claramente insuficiente.

Pero se han tenido en cuenta, al menos, dos motivos para abordarlo: el primero tiene que ver con la difusión de una patología desconocida a priori, el segundo, con la necesidad de poner de manifiesto las repercusiones de una patología que, desde el nacimiento, marca a quienes conviven con ella; no solo a nivel físico, sino de una manera

global, lo cual precisa un abordaje no solo quirúrgico sino del equipo de atención en cuidado general, que incluye a enfermeras, psicólogos, trabajadores sociales, fisioterapeutas, etc.

Conclusiones

Las áreas que suscitan un mayor interés en las personas con extrofia vesical son la apariencia física, el sexo, las relaciones sociales con personas del sexo opuesto y el impacto psicológico.

Las implicaciones prácticas más relevantes a lo largo del ciclo vital

de los participantes se han relacionado con la vergüenza, la carga psicológica, el cansancio físico, la sobreprotección y el miedo.

Existen diferencias importantes entre los participantes en función del sexo a la hora de convivir con las repercusiones de la extrofia vesical, fundamentalmente en relación a la sexualidad y la fecundidad.

Los afectados llegan a la conclusión de que un protocolo de actuación, hospitales de referencia y personal especializado en la enfermedad ayudaría a futuras generaciones. ▀

Bibliografía

1. Zurriaga O, Martínez C, Arizo V, Sánchez M, Ramos J, García M, Ferrari M, Perestelo L, Ramalle E, Martínez M y Posada M. Los registros de enfermedades en la investigación epidemiológica de las enfermedades raras en España. *Revista Española de Salud Pública*. 2006; 80(3): 249-257.
2. Posada M. Las enfermedades raras y su impacto en la gestión de los servicios de salud. *Revista de Administración Sanitaria*. 2008; 6(1): 157-178.
3. Avellaneda A, Izquierdo M, Luengo S, Arenas J y Ramón J. Necesidades de formación en enfermedades raras para atención primaria. *Atención Primaria*, 38(6): 345-348.
4. Seco M y Ruiz R. Las enfermedades raras en España. Un enfoque social. *Revista de investigación social*. 2006; 17: 375-395.
5. Brenes F, Ramírez T y Sanabria G. Manejo ortopédico de la Extrofia Vesical. *Revista médica de Costa Rica y Centroamérica*. 2012; 604: 517-522.
6. Medel R, Podesta M, Castera R y Quesada E. Epispadias Congénito: Nuestra Experiencia. *Revista Argentina de Urología*. 1994; 59 (3): 139-141.
7. Fulda S, Santana Z, Pérez R, Urdiales A, Martínez J, Fernández G, Ahumada S, Muñoz E, García F, Camacho A, Cantellano M, Martínez C, Morales G y Pacheco C. Manejo quirúrgico de Extrofia Vesical complicada con duplicación vesical y genital. *Revista Mexicana de Urología*. 2012; 72 (1): 17-21.
8. Castillo J, Navarrete E, Castillo G, Aragón AR y Camacho V. *Revista Mexicana de Urología*. 2008; 68(6): 354-358.
9. Suson KD, Sponseller PD, Gearhart JP. Bony abnormalities in classic bladder exstrophy: The urologist's perspective. *J Pediatr Urol*. 2013 Apr; 9(2): 112-22.
10. Santos D, Aransay A, Gómez A y López F. Epidemiología descriptiva de la Extrofia Vesical en un área de la Comunidad de Madrid. *Archivos Españoles de Urología*. 2004; 57(4): 413-416.
11. Wilson C, Pistrang N, Woodhouse C y Chritie D. The Psychosocial Impact of Bladder Exstrophy in Adolescence. *Journal of adolescent Health*. 2007; 41 (2): 504-508.
12. Wilson C, Christie D y Woodhouse C. (2004) The ambitions of adolescents born with exstrophy: a structured survey. *British Journal of Urology*. 94 (4): 607-612.
13. Papalia D, Feldman R y Martorell G. *Desarrollo humano*. México, 12ª ed. Mc Graw Hill. 2013; p. 420-21.
14. Arenas Hoyos J, Pedraza Bermeo AM, Perez Miño JF. Experiencia en el abordaje de pacientes con complejo extrofia-epispadias en un centro de alto nivel de complejidad en Colombia, 10 años. *Urol Colomb*. 2018; 27(01): 097-104.